FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1930

THÈSE

N° 27

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Diplôme d'Etat

Soutenue devant la Faculté de Médecine de Paris en 1930

André REMY

Né le 28 août 1896 à Chauny (Aisne)

LA TRIGONOCÉPHALIE ET LES DYSOSTOSES CRANIENNES

PARIS

VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS

23, rue de l'École-de-Médecine, 23

1930

La Trigonocéphalie

et

Les Dysostoses crâniennes

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1930 — N° —

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Diplôme d'Etat

Soutenue devant la Faculté de Médecine de Paris en 1930

André REMY

Né le 28 août 1896 à Chauny (Aisne)

LA TRIGONOCÉPHALIE ET LES)YSOSTOSES CRANIENNES

PARIS

VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS

23, rue de l'École-de-Médecine, 23

1930

LE DOYEN . . . M. ROGER.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale	CUNÉO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CLERC.
Pathologie chirurgicale	LECÈNE.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Clinique médicale	CARNOT. BEZANÇON. ACHARD. MARCEL-LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique de la Tuberculose	Léon BERNARD.
Clinique chirurgicale	DELBET. HARTMANN. LEJARS. GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE. BRINDEAU. JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILLEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Professeur sans chaire	MAUCLAIRE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	
Alajouanine	Neurologie et psychiâtrie.
Aubertin	Pathologie médicale.
Bénard (Henri)	Pathologie médicale.
Binet	Physiologie.
Blanchetière	Chimie biologique.
Brocq	Pathologie chirurgicale.
Brulé	Pathologie médicale.
Cadenat	Pathologie chirurgicale.
Cathala	Pathologie médicale.
Chabrol	Pathologie médicale.
Chevallier	Pathologie médicale.
Chabrol	Pathologie médicale.
De Gaudart d'Allaines	Pathologie chirurgicale.
Dognon	Physique.
Donzelot	Pathologie médicale.
Ecalle	Obstétrique.
Fey	Urologie.
Garnier	Pathologie expérimentle.
Gastinel	Bactériologie.
Gatellier	Pathologie chirurgicale.
Giroud	Histologie.
Harvier	Pathologie médicale.
Hovelacque	Anatomie.
Hutinel	Pathologie médicale.
Joannon	Hygiène.
Joyeux	Parasitologie.
Labbé (Henri)	Chimie biologique.
Laroche, Guy	Pathologie médicale.
Lemaitre	Oto-rhino-laryngologie.
Leroux	Anatomie pathologique.
Leveuf	Pathologie chirurgicale.
Lian	Pathologie médicale.
Mercier (F.)	Pharmacologie.
Mondor	Pathologie chirurgicale.
Moreau	Pathologie médicale.
Moulonguet	Pathologie chirurgicale.
Moure	Pathologie chirurgicale.
Mulon	Histologie.
Oberling	Anatomie pathologique.
Olivier	Anatomie.
Piedelièvre	Médecine légale.
Portes	Obstétrique.
Quénu	Pathologie chirurgicale.
Richet Fils	Physiologie.
Sézary	Dermatologie et syphiligraphie.
Vallery-Radot (Pasteur)	Pathologie médicale.
Vaudescal	Obstétrique.
Velter	Ophtalmologie.
Verne	Histologie.
Vignes	Obstétrique.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.	
Busquet	Pharmacologie.
Gueniot	Obstétrique.
Lequeux	Obstétrique.
Neveu-Lemaire	Parasitologie.
Retterer	Histologie.
Zimmern	Physique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

MM.	
Alglave	Clinique chirurgicale.
Auvray	Clinique chirurgicale.
Chevassu	Clinique chirurgicale.
Laignel-Lavastine	Clinique médicale.
Le Lorier ...	Clinique obstétricale.

MM.	
Léri.....	Clinique médicale.
Mocquot	Clinique chirurgicale.
Proust	Clinique chirurgicale.
Schwartz ...	Clinique chirurgicale.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.	
Mauclaire, Professeur sans chaire. .	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
Frey	Stomatologie.
Chailley-Bert	Education physique.
Ledoux-Lebard	Radiologie clinique.
Weill-Hallé.....	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A M. le Professeur ROUSSY,

Qui a bien voulu nous faire l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

A MON FRÈRE ET A MA SŒUR

A MES PARENTS

A MES AMIS

LA
Trigonocéphalie et les Dysostoses Crâniennes

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE

1° *Antiquité.*

Déjà les anciens connaissaient les déformations crâniennes.

Homère décrit Thersite oxcéphale : « Il était boiteux, il avait les épaules voûtées et ramassées sur la poitrine, la tête pointue au sommet et sur laquelle voltigeaient quelques rares cheveux. Bavard sans mesure, c'était un homme à débiter toutes sortes d'injures, déblatérant contre les rois à l'étourdie et sans vergogne, uniquement soucieux de faire rire les Grecs. »

Hippocrate décrit comme macrocéphales un peuple qui se déformait artificiellement le crâne ; il croit leur déformation naturelle.

Il parle longuement des oxycéphales, au début du sixième livre des Epidémies : « De ceux qui ont la tête pointue (ϕοξοϛ), les ont le cou vigoureux et sont forts, tant des os que du reste du corps ; les autres ont de la céphalalgie et des écoulements d'oreille ; ces derniers ont la voûte palatine creuse et les dents qui chevauchent. »

Galien commente : « Chez beaucoup, les dents chevauchent (1), c'est-à-dire que les dents d'en haut ne correspondent plus à celles d'en bas ; les incisives aux incisives, les canines aux canines, les molaires aux molaires, et que la bouche semble convulsée et tordue. »

(1) Il vaudrait mieux traduire *dévié* que *chevauchant*, observe Delpeuch.

Delpeuch, dans une étude sur ce texte, y voit la première description des végétations adénoïdes. Sans doute, mais il faut noter que les auteurs associent ces troubles à l'oxycéphalie et reconnaissent que certains, seuls, sont adénoïdiens.

Galien écrit encore : « La forme naturelle du crâne est une sphère oblongue. Mais il en est (qu'on appelle φοξὸν), qui ont le vertex en pointe. (*Galeni opera omnia Venetiis* 1541, I, *ch.* gc, *De ombus ad tyrones.*)

« On voit et on reconnaît bien vite les défauts de forme et de diminution de la tête, qu'elle soit modifiée dans sa dimension, quand elle est trop petite ou trop grande, ou modifiée dans sa forme, quand elle est absolument ronde, dépourvue de saillies frontale et occipitale, ou quand elle est phoxée, c'est-à-dire quand ses deux saillies, ou l'une d'elles seulement, se prolongent à l'excès, ou qu'il n'en existe qu'une seule, l'autre faisant défaut. »

Dans un autre de ses livres, Galien admet même, parmi les têtes phoxées celles qui sont rondes comme une boule (Utilité des Parties, livre IX, ch. 17).

Au IV[e] siècle, Oribase répète encore que les têtes φοχοι ont des écoulements de pus, une voûte palatine creuse et des dents qui se chevauchent.

2° *Epoque moderne et contemporaine.*

Meckel (1714-1774), le premier, collectionne à Halle des crânes déformés avec un frontal en triangle.

Blumenbach (1753-1840) reconnut la scaphocéphalie, qu'il crut être une déformation artificielle et la nommait macrocéphalie.

Au XIX[e] siècle, les types de déformation se multiplièrent : on eut la scaphocéphalie ou crâne en barque, la trigonocéphalie

(1) A. Delpeuch : Hippocrate et le faciès adénoïdien, *Presse Médicale* 1908, mars, n° 20, p. 117.

(2) Paul Broca : B. T. N., 5 août, Paris, 1876, p. 474.

avec un front saillant en triangle, l'acrocéphalie ou crâne en tour, la plagiocéphalie ou crâne oblique ovalaire, etc...

On ne se contenta plus d'indiquer seulement la déformation du crâne, on vit qu'elle dépendait d'une synostose suturale prématurée : la scaphocéphalie provenait de la synostose, de la suture sagittale, la trigonocéphalie de la synostose métopique, l'acrocéphalie de la synostose des deux sutures coronales, la plagiocéphalie de la synostose d'une seule suture coronale ou lambdoïde, etc...

Les anthropologistes décrivirent encore : « La pachycéphalie par synostose pariéto-occipitale, l'agiocéphalie par suture mastoïdo-occipitale, la tapinocéphalie par suture sphéno-frontale, la leptocéphalie par suture des coronales à leur partie inférieure, la trochocéphalie par suture des coronales à leur partie moyenne, etc..., etc...

Ce n'est pas tout. Chaque genre dona de nombreuses variétés d'après les ectasies ou dilatations compensatrices. Les types se multiplièrent ainsi à l'extrême : l'acrocéphalie donna la variété oxycéphalique ou en pointe, la scaphocéphalie celle sphénocéphale, avec saillie du bregma, etc...

Tous furent étudiés isolément au seul point de vue morphologique.

Actuellement, on confond des termes qui avaient une signification précise. Ainsi les anthropologistes appelaient acrocéphales les crânes élevés en cylindre se terminant par un plateau et oxycéphales ceux élevés se terminant en pointe (ὀξυς) (1). Aujourd'hui, la plupart des médecins suppriment l'acrocéphalie, ne gardant que le terme d'oxycéphale et l'étendant même outre mesure : Bertolotti, puis Greig, en font un terme général englobant plusieurs déformations, notamment la trigonocéphalie.

Il convient de garder les anciens termes anthropologistes,

(1) Hamy appelait encore l'oxycéphalie crâne à la Thersite, et Carl Vogt pyrgocéphalie, mais ces noms ne firent pas fortune.

parce que, si nombreux soient-ils, tous indiquent une déformation précise.

En ces dernières années, nos connaissances des déformations se sont précisées.

Au lieu de se borner à étudier les crânes d'adultes de nos collections, on s'est adressé aux crânes de fœtus qui montrent les débuts du mal. On a fait des autopsies.

Une deuxième phase s'est ouverte avec les cliniciens : les synostoses et les diverses modalités des déformations sont devenues secondaires. Ils ont étudié l'évolution et les symptômes des dysostoses crâniennes. Une troisième phase débute, qui sera anatomo-pathologique et pathogénique, elle permettra de distinguer les causes des dysostoses.

Pour comprendre la pathogénie de ces déformations, il faut en connaître toute l'évolution : l'étude décisive est celle des crânes de fœtus et de nouveau-nés où la lésion débute. On les négligea longtemps. Wyman, puis Welcher furent les premiers, dans la seconde moitié du XIX^{e} siècle, à en tenir compte.

Aujourd'hui, on ne se borne plus à l'examen des crânes des collections. On étudie les crânes déformés de fœtus qui marquent le début de la maladie. On suit l'évolution de celle-ci, par l'étude du sujet vivant et par la radiographie ; enfin, on fait des autopsies complètes.

La maladie, mieux analysée, s'est révélée bien plus complexe.

On a reconnu que les déformations dépendent non de la suture synostosée, mais de l'époque où elle a été atteinte par rapport à celle où elle se soude normlement (1), qu'elles dépendent encore de l'étendue des régions non ossifiées (sutures membraneuses, fontanelles, lacunes), de l'évolution de la maladie qui peut continuer à s'étendre sur le crâne, et à épaissir les os, enfin des ectasies secondaires produites par la pression interne.

---

(1) Ainsi la suture métopique se soude normalement entre la première et la seconde année, la sphéno-basilaire entre quinze et seize ans, etc...

CHAPITRE II

PATHOGÉNIE MÉCANIQUE

Tant qu'on n'a étudié que les crânes d'adultes, on a édifié des théories fantaisistes.

La première explication, due à De Baër, fut tératologique.

La première explication de la synostose prématurée remonte à De Baer, en 1854 ; elle fut bientôt adoptée par Minchin.

Pour eux, la scaphocéphalie était d'origine tératologique ; il ne se formait qu'un point d'ossification et il n'y avait qu'un pariétal au lieu de deux. Il en était de même de la trigonocéphalie. Il l'assimilait à la cyclopie, dont elle aurait été une forme atténuée. Dans la cyclopie, en effet, de même qu'il n'y a qu'un œil, il n'y a qu'un os frontal : il présente une seule bosse médiane et une convexité régulière, avec deux moitiés symétriques. Le cerveau n'a également qu'une seule vésicule antérieure.

Welcher, en 1862, différencia de la cyclopie la trigonocéphalie, comme il la dénomma, causée par la soudure pathologique des deux noyaux osseux du frontal au cours de la vie intra-utérine. Les deux bosses frontales étaient reconnaissables à deux petites surfaces planes de chaque côté de la suture soudée et distantes l'une de l'autre de 22 $^{m}/^{m}$ environ. Ces surfaces étaient lisses, légèrement renflées, ressemblant aux points d'ossification qui, sur un crâne normal de fœtus, répond aux bosses frontales latérales où se réunissent les rayons osseux.

A l'inverse des cyclopies, ces trigonocéphalies n'avaient aucune déformation de la face. A la théorie tératologique, il substituait donc celle pathologique ; celle-ci fut confirmée en 1868 par les études de Wyman, qui étudia un crâne de fœtus scaphocéphale par oblitération du milieu de la suture sagittale. De cette synostose partaient les rayons osseux comme ils partent de la bosse frontale du crâne normal. Mais il voyait les

deux points osseux rapprochés et confondus par l'arrêt de développement de leurs rayons osseux supérieurs. La persistance de la suture en avant et en arrière de sa portion synostosée montrait encore la dualité primitive des pariétaux. De même pour les frontaux. Nous étudierons plus loin ce point avec détails.

Pourtant la théorie tératologique ne disparaît point après Welcker et Wyman. Morselli la soutint sous une forme atténuée ; il admettait bien dans la scapho deux points d'ossification, mais ceux-ci se formaient trop près de la ligne médiane ; les os se développaient sur des points très rapprochés l'un de l'autre et arrivaient plus tôt que d'habitude à se confondre par l'entre-croisement des trabécules osseuses.

La crête était due à cette accumulation des trabécules des rayons osseux ainsi qu'à leur engrenage réciproque et à leur superposition : ils se fusionnaient même prématurément. Pour lui, la fusion était ostéogénique sans qu'aucune inflammation de l'os ait à intervenir (1).

Virchow, le premier, élabora une théorie générale, basée sur les synostoses (2). Elle a été longtemps classique et est encore admise par beaucoup d'auteurs. La synostose, pour Virchow, est *antérieure à la déformation ; elle amène des troubles de croissance de l'os et provoque la déformation.*

Virchow avait généralisé sa théorie, l'appliquant à toutes les déformations, même à la microcéphalie.

Une première réserve fut apportée par Broca. Il acceptait l'opinion de Virchow, mais avec cette restriction que la déformation du crâne pouvait provenir d'autres causes que la soudure prématurée, telles le rachitisme, les attitudes vicieuses de la tête, etc... (3). De plus, il distinguait deux causes de déformations crâniennes, l'une provenant de la croissance des os, l'autre des pressions de l'encéphale (2).

(1) Bull. Soc. Anthrop. 1875, p. 443 et 448.
(2) Broca : Instructions crânologiques, p. 144.
(3) Bul. Soc. Anthrop. 1875, p. 455.

Cette dernière cause produirait des déformations moins précises, moins décisives que les synostoses. Telle est la microcéphalie, où les synostoses ne sont pas en cause, contrairement à ce que pensait Virchow. Quelques anthropologistes étendirent même la théorie cérébrale à toutes les déformations : Ainsi Calori de Bologne, croyant que le développement irrégulier et congénital de l'encéphale amenait la forme anormale du crâne (1).

Pour Giraldès, la scaphocéphalie était le résultat soit d'une conformation primitive du cerveau et par suite de la base du crâne, soit d'un arrêt dans l'évolution de l'encéphale, soit enfin d'une cause pathologique déterminant un développement exagéré d'une partie des lobes cérébraux ou des ventricules.

En effet, certaines malconfigurations, ou malformations crâniennes, sont le résultat d'un état pathologique, hypertrophie cérébrale partielle ou totale ; soit hydropisie ventriculaire partielle ou totale (2).

(1) Bull. Soc. Anthrop. 1875, p. 443.
(2) Bull. Anthrop. Paris, 1875, p. 26 et 453.

CHAPITRE III

Longtemps, avec Virchow, on n'a considéré comme lésion amenant la déformation du crâne que la synostose. En réalité, les lésions sont complexes, et non simples, comme l'imaginaient les anthropologistes et la maladie débute par une dysostose à laquelle succède la synostose.

Je reprendrai pour faire cette démonstration l'étude d'un crâne de fœtus trigonocéphale, le N° 5.714, musée Dupuytren.

Présence d'un os wormien dans la suture soudée. — Le Dr Félix Regnault avait noté cette *présence d'un os wormien* dans la suture métopique soudée et en avait tiré cette loi : « Dans les déformations du crâne, l'arrêt de développement est le fait primitif, la soudure n'est qu'une conséquence. » (1). Welcker, en 1862, avait déjà dessiné un crâne de trigonocéphale avec un os wormien, chez un nouveau-né. Mais, obnubilé par la théorie de la synostose primitive, il n'avait pas mentionné cet os wormien dans son texte (2).

Nous voyons sur ce crâne que la dysostose débute par une inflammation des rayons osseux qui vont de chaque bosse frontale à la suture métopique. Les bosses frontales tranchent sur une coupe par leur aspect lisse et leur tissu éburné, plus mince. Au lieu de présenter un point d'où partent les rayons osseux, chaque bosse s'est allongée parallèlement à la suture métopique. Cette inflammation est survenue vers la huitième semaine de la vie fœtale, comme l'indiquent les rayons osseux, qui n'ont chacun que 2 $^{m}/^{m}$ 5 (3).

---

(1) Félix Regnault : Bull. Soc. Anthrop. 1906, p. 55.

(2) Voir son travail *Untersuchungen über wachsthum.*

(3) Cela fait avec les 6 $^{m}/^{m}$ de largeur de la suture membraneuse métopique 11 $^{m}/^{m}$ entre les deux bosses frontales, ce qui correspond environ à la septième ou huitième semaine de la vie fœtale ; Hanolte, sur une autre pièce, avait trouvé 20 à 26 $^{m}/^{m}$ entre les deux bosses et en déduisait le début à la vingtième ou vingt-quatrième semaine.

Ils ont 1 m/m 5 d'épaisseur, leurs canaux de Havers sont nombreux et dilatés.

La suture métopique n'étant plus envahie par l'os était constituée par une membrane large de 6 m/m.

Il s'est alors formé dans cette suture un os xormien long de 30 m/m; bientôt, il a été atteint par l'inflammation et s'est épaissi et arrêté dans sa croissance.

Enfin, s'est produite la synostose, qui souda les deux os frontaux avec l'os wormien.

La formation de cet os wormien prouve que la soudure est secondaire, contrairement à la théorie de Virchow.

D'ailleurs, la soudure présente souvent des traces de suture encore visibles à l'endocrâne. Parfois même, sur les crânes d'adulte, on en peut retrouver la trace.

Ainsi le scaphocéphale N° 8, musée Broca, présente un fort épaississement des bords pariétaux à la partie antérieure de la suture sagittale ; la suture forme dans cet épaississement une dépression et est encore apparente.

De plus, d'ordinaire, la suture persiste en dehors de la région synostosée, et offre une portion saine.

Ainsi, on voit un crâne scaphocéphale dû à la synostose du tiers moyen de la suture sagittale ; ses extrémités antérieure et postérieure sont encore libres.

Dans la trigonocéphalie, la suture à son extrémité inférieure persiste généralement ; de plus, supérieurement, dans le premier âge, elle se termine en encoche au bregma.

La théorie de Virchow n'est plus acceptée par le professeur Rabaud, de la Sorbonne, qui a écrit en 1906 : « La forme scaphocéphale s'explique beaucoup mieux, si, à la conception d'une ossification prématurée, on substitue celle d'un arrêt ou d'un ralentissement de croissance dans le sens transversal, l'enveloppe crânienne se trouvant encore en l'état de membrane conjonctive souple. Dans de telles conditions, l'ampliation du cerveau limitée à droite et à gauche tend aussitôt à se faire dans le sens antéro-postérieur. Par suite, le cerveau vient

appuyer en avant et en arrière et distend l'enveloppe fibreuse ; il en résulte un pli longitudinal plus ou moins proéminent : ce pli est la carène du crâne scaphocéphale. L'apparition de ce pli implique la souplesse de la calotte crânienne ; elle est

Fig. 1. — Saillie bregmatique chez un sphénocéphale, d'après Zuckerhandl.

nécessairement antérieure, non pas, sans doute, au début de toute ossification, mais à l'envahissement complet de la membrane fibreuse par le tissu osseux.

On remarquera qu'une telle manière de voir concorde exactement avec cette observation de Virchow : « Le développement du crâne reste toujours en retard dans une direction perpendiculaire à celle de la nature soudée ». Il convient simplement de retourner la proposition et de dire : le crâne s'allonge perpendiculairement à la direction générale suivant

laquelle s'effectue le retard de croissance. L'allongement résulte, sans doute, de la prolongation, de l'accroissement de la paroi ; mais il résulte surtout de la poussée du cerveau. Celui-ci porte nécessairement son effort suivant la perpendiculaire au plan de l'arrêt de croissance ; comprimé latéralement, par exemple, il s'étend en avant et en arrière.

La trigonocéphalie reconnaît probablement aussi une explication analogue. La forme étrange de pareils crânes, la disposition pointue du vertex, semblent indiquer un effort porté latéralement dans divers sens sur une membrane souple (1).

Jarricot, de Lyon, déclare aussi qu'il n'y a pas de relation de cause à effet entre la synostose et l'arrêt de développement (2).

Ectasie des bosses pariétales.

Le cerveau gêné dès l'époque fœtale dans son développement repousse en dehors les bosses pariétales. Leur saillie est si exagérée qu'elle occulte les apophyses zygomatiques pour quelqu'un qui regarde verticalement de haut en bas. Elles complètent la forme triangulaire du crâne.

Leur saillie est due à la dilatation compensatrice et aussi à ce que les rayons pariétaux antérieurs prennent une direction plus oblique pour joindre un frontal rétréci. Sur notre crâne, cette saillie forme un angle de 112 degrés, alors qu'il est de 130 sur un crâne normal.

Une portion des rayons frontaux externes est aussi enflammée et, par suite, a résisté à la poussée du cerveau.

Les bosses pariétales, sous la poussée du cerveau, ont subi un accroissement interstitiel. Pourquoi cette poussée n'a-t-elle pas agi sur le front ? Les bords de l'angle dièdre persistent en surface plane et sont fuyants, au lieu d'être repoussés par

(1) Rabaud : Revue *L'Ecole Anthrop.*, t. xvi, 1906, p. 37.
(2) *L'Anthropologie*, t. xviii, 1907, p. 369.

l'expansion cérébrale. Les bords de l'angle ont résisté parce qu'ils ont été atteints par l'inflammation. Les rayons osseux externes frontaux sont épais, éburnés ; ils le sont au maximum près des bosses frontales, moins à mesure qu'ils s'en éloignent ; ils deviennent normaux dans leur portion externe. La comparaison avec un crâne de nouveau-né normal montre qu'ils ont subi une inflammation partielle et à un degré moindre que les rayons osseux internes.

Même constatation peut se faire sur les crânes acro et scaphocéphales. Cette analyse permet de comprendre comment s'effectue la dysostose. Virchow avait, à cet égard, formulé une loi :

« La croissance des os crâniens, soudés entre eux prématurément, s'arrête dans une direction perpendiculaire à la suture oblitérée. »

Cette loi s'explique par le non-développement des rayons osseux internes et la faible croissance de la portion centrale enflammée des rayons osseux externes.

Par exception, le développement compensateur est tel que le crâne s'élargit perpendiculairement à la suture oblitérée. C'est ce qu'on observe sur les crânes d'acrohydrocéphales dits en « chapeau de gendarme ». Ils présentent une sténose coronale bilatérale ; où une brachycéphalie exagérée dépassant 100 et un large front saillant.

Crâne d'adulte avec trigonocéphalie anguleuse.

Il semblerait qu'une déformation trigonocéphalique accentuée fût incompatible avec la vie. Le plus souvent, en effet, des déformés meurent en bas âge.

Pourtant, voici un cas de trigonocéphalie mort à l'âge de huit ans :

Le N° 229 Trig., idiot mort de méningite à l'âge de huit ans, est un trigonocéphale typique. L'occiput est absolument aplati. Les mesures sont : diamètre antéro-postérieur, 161 ; diamètre transverse, 155 ; indice, 96,3. La suture métopique est effacée.

Les autres sutures sont libres. L'encéphale a la forme d'un cœur. Les lobes frontaux adhèrent par leur face interne ; on a beaucoup de peine à les séparer. Il y a méningo-encéphalite (1).

Le crâne N° 573 du Muséum, trouvé à Saint-Nectaire (Auvergne) est d'un trigonocéphale parvenu à l'âge adulte (étudié par le Dr Hanotte).

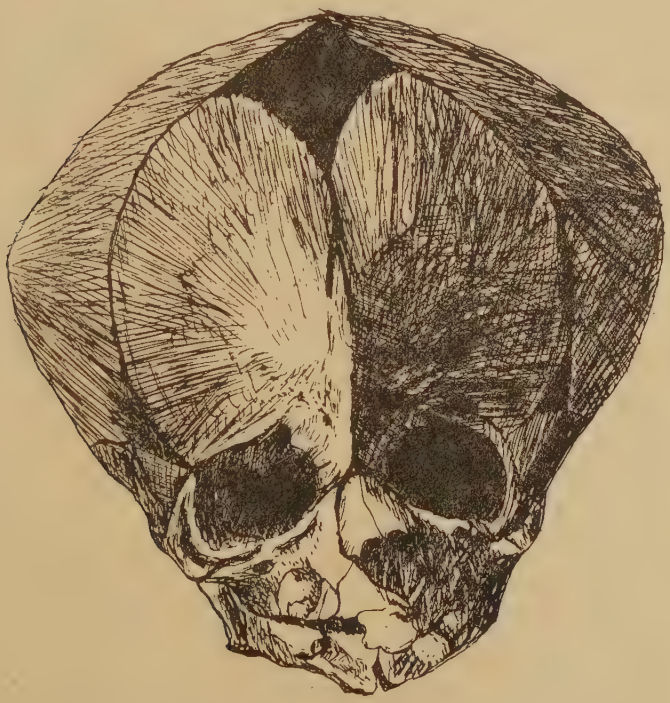

Fig. 2. — Crâne de fœtus trigonocéphale avec os wormien dans la suture métopique soudée, d'après Welcker.

La saillie du front en coin est très marquée : l'angle dièdre est d'environ 120 degrés. La suture sagittale est soudée. La suture sphéno-basilaire est soudée. Les bosses pariétales sont

(1) Bull. Soc. Anthrop., 1902, p. 48.

ectasiées, d'où brachycéphalie D. tr. 154 à 158, indice 97. Sur l'endocrâne, les empreintes sont très marquées.

Le crâne est épais : l'épaisseur en avant atteint 5 m/m et en arrière 7 m/m ; latéralement 2 à 3 m/m seulement. Il est pesant, éburné et transparent, sauf à l'occiput. Au contraire, les maxillaires supérieurs ont des os fins avec sinus petits.

A la base, au premier étage, le sphénoïde antérieur est fortement écrasé ; au deuxième étage, la selle turcique est sans profondeur, les rochers sont tordus, leur face postérieure est oblique.

CHAPITRE IV

La trigonocéphalie qui se produit après la naissance est atténuée.

Les anthropologistes ont d'abord dénommé trigonocéphalie la sténose métopique fœtale produisant un angle saillant. Puis ils ont donné ce nom à toute sténose se produisant avant la date normale de la synostose métopique qui est entre quelques mois et deux ans.

Nous avons ainsi une trigonocéphalie caractérisée par une bosse métopique médiane et deux côtés du front fuyants, avec un front étroit. Ici, la trigonocéphalie est atténuée. Au lieu d'une saillie anguleuse, le front forme une saillie courbe. D'autre part, les bosses pariétales sont très saillantes ; d'où une forme du crâne dièdre à saillies adoucies.

Ce genre de déformations ne serait pas exceptionnel dans l'hydrocéphalie ; à en juger par la collection du musée Dupuytren, qui en compte deux très accentués ; la riche collection d'hydrocéphales du Muséum n'en compte pas.

Pour bien comprendre la genèse de cette trigonocéphalie atténuée, comparons à ces crânes deux autres d'hydrocéphales, le premier à suture métopique membraneuse ; le second à suture osseuse.

Le N° 34 du musée Dupuytren, nouveau-né, a toutes ses sutures membraneuses disjointes par l'hydrocéphalie. La suture métopique est élargie ; les deux os frontaux écartés de façon à former un front large, mais bien moindre que la largeur interpariétale.

Le N° 25 du même musée a une suture métopique osseuse. Le front surplombe la face. Les deux bosses frontales écartées sont très saillantes et séparées par un léger fossé métopique. Le crâne s'est accru par sa suture métopique, mais davantage interstitiellement par ses bosses suturales.

Notons encore l'élargissement de la racine du nez sur ces deux crânes, véritable hypertélorisme, suivant la dénomination de Grecg.

Comparons maintenant les deux trigono-hydrocéphales : Le N° 26, âgé de cinq ans, a eu sa suture métopique soudée avant le grand développement de l'hydrocéphalie. Les deux bosses frontales sont nettes et séparées par une légère dépression métopique ; la distance entre elles est de 63 m/m ; elle est la même que chez un sujet normal. Le front ne s'est plus agrandi et est resté étroit. Par contre, la portion postérieure est très développée ; sur une coupe horizontale, le crâne, très élevé, est dolichocéphale et trapézoïde, à petite base antérieure, à grande base postérieure.

N° 39, musée Dupuytren, trigonocéphalie convexe avec suture métopique soudée. Bosse frontale médiane surplombant fortement la face.

La suture métopique paraît à son extrémité inférieure sur une longueur de 2 cm. et présente un os wormien. Cette région osseuse est épaissie et enflammée, alors que plus haut l'os est mince. Le premier étage de la base du crâne est épaissi, éburné, avec saillies aiguës très développées aux voûtes orbitaires. Bosse ethmoïdale étroite et enfoncée. Crête endofrontale très marquée, petit diamètre interorbitaire.

Ectasie compensatrice des bosses pariétales, d'où crâne déformé, triangulaire. De même, les petites ailes du sphénoïde ont cédé et sont obliques en dehors.

Les sutures coronales sont formées d'aiguilles très longues de 4 à 5 cm.

Les deux bosses frontales latérales sont effacées. On les distingue sur la coupe horizontale à leur plus faible épaisseur ; leur distance est de 59 m/m. Ici encore, la bosse unique s'est produite par croissance interstitielle de l'os après soudure. La partie inférieure a résisté, étant épaisse et enflammée, comme une virole inextensible.

Suture métopique sténosée et synostosée sans trigonocéphalie, mais avec front et saillie de la région métopique.

Si la suture métopique se soude d'une façon précoce, par exemple quelques jours après la naissance chez un enfant normal, il n'y aura pas de trigonocéphalie, même atténuée, mais le front restera étroit et offrira une courbe à saillie médiane sans bosses latérales, qui seront effacées, ou même simplement un crâne étroit avec deux bosses frontales rapprochées.

Au Muséum, plusieurs crânes étiquetés trigonocéphales sont dans ce cas.

Nous trouvons toutes les étapes, comme on peut le reconnaître dans le travail de Hanotte en 1902 à leur sujet. Rappelons-les dans leur série décroissante.

Le N° 1.241, crâne Narragansett de Rhode-Island, sans maxillaire et la base abîmée, est un adolescent avec sa suture basilo-occipitale (étudié dans la thèse de Pommerol). Il a une bosse frontale médiane saillante bien arrondie, rappelant le syndrôme de Crouzon. De plus, deux bosses pariétales épaissies avec dépression natiforme de la suture sagittale. On sait que l'on regarde ce signe comme un stigmate de la syphilis.

Le N° 17.296, avec une bosse frontale médiane bien arrondie et un diamètre frontal minimum de 95 $^{m}/^{m}$, rappelle un crâne normal de forme ovoïde. Son frontal est aminci ; la voûte crânienne est épaisse, éburnée, avec épaississement maximum médian antérieur et postérieur. Il y a synostose à l'endocrâne seulement, des sutures sagittales et coronales. Latéralement, les os sont minces et éburnés. La base du crâne est platybase, les rochers sont tordus, la face opisthognathe.

Le 17.294, trouvé au cimetière Saint-Benoît, à Paris, a deux bosses frontales écartées, épaissies et simplement un crâne étroit.

Le N° 17.295, trouvé à Besançon, dans un cimetière mérovingien, est le même.

Mêmes variétés de saillies décroissantes avec l'âge de la sténo-synostose s'observant dans la scaphocéphalie.

La scaphocéphalie est caractérisée par un allongement de la région pariétale, avec étroitesse exagérée de la crête osseuse occupant le milieu de la région supérieure du crâne. La voûte du crâne, très rétrécie et très allongée, présente la forme d'un bateau renversé, d'où le nom de crâne scaphocéphale (σκαφος) bateau). Le diamètre vertical des crânes scaphocéphales est exagéré. Leur diamètre longitudinal est plus exagéré encore.

Pour que la scaphocéphalie se produise intense, il faut que la sténose frappe les rayons osseux pariétaux sagittaux vers le début de leur formation. Les deux bosses pariétales sont alors confondues, au point qu'on a cru longtemps à une anomalie tératologique, une seule bosse s'étant formée.

Plus le début de la maladie sera tardif, plus les rayons pariéto-sagittaux seront développés et plus l'angle sagittal s'ouvrira, comme le montrent les deux figures.

Enfin, les anthropologistes ont reconnu avec Pommerol, Chantre, Jeausot, que la soudure de la sagittale durant l'enfance produit simplement une forte dolichocéphalie pouvant donner jusqu'à un indice de 73, sans aucune saillie anguleuse du crâne, sans scaphocéphalie.

La trigonocéphalie peut s'accompagner de scaphocéphalie, comme on le voit sur un moulage de nouveau-né, collection Dumontier au Muséum. Car la suture métopique est sur le prolongement de la sagittale.

Dans un grand nombre d'observations de dysostoses crânio-faciales, les auteurs notent la persistance de la suture métopique à l'état membraneux et même une fontanelle métopique se développant entre les deux bosses, au point que les anthropologistes appellent l'ophryon.

Citons quelques cas.

Les bosses frontales sont saillantes ; la fontanelle antérieure paraît se continuer en avant jusqu'à la racine du nez, ce qui

résulte d'un défaut d'union des deux bords internes de chaque moitié du frontal sur la ligne médiane (Troquart.)

Une suture continue s'étend de la fontanelle postérieure à la base du nez dans les deux cas et la *suture médio-frontale, particulièrement élargie*, mesure 3 cm. de large (Wheaton).

Les bosses frontales sont saillantes : la *suture médio-frontale est très développée* ou plutôt remplacée par une zône fibreuse dépressible, irrégulière, d'une largeur de 2 cm. environ, se continuant avec la fontanelle antérieure (Dubrisay).

En plus de l'élargissement de la suture membraneuse, on observe souvent une fontanelle anormale métopique.

La fontanelle antérieure est énorme et empiète d'une façon considérable sur les angles des pariétaux et des frontaux ; cette fontanelle, dans sa partie la plus large, mesure 4 cm.

Au devant de cette fontanelle, on suit pendant un très court trajet la suture inter-frontale, qui semble n'avoir que 5 à 6 $^{m}/^{m}$ de large ; puis qui, subitement, s'évase, s'élargit, prend 4 cm. environ de large et se prolonge ainsi béante jusqu'à la racine du nez (E. Fournier).

Par exception, la suture membraneuse métopique donne passage à une méningocèle.

Elle donne passage à une *tumeur assez volumineuse, siégeant au milieu du front*, rénitente, ayant la consistance d'une pâte un peu dure et formant au milieu du front une proéminence *en forme de cimier de casque* ; si bien que, dans le service de mon père, où elle est actuellement hospitalisée, on appelle couramment cette enfant « le pompier ».

Cette tumeur semble constituée par une hernie des méninges à travers la suture métopique ; c'est donc très vraisemblablement d'une *méningocèle* interfrontale dont il s'agit. (E. Fournier) (1).

(1) Ces citations sont faites d'après le travail du Dr Apert. — Acrocéphalo syndactylie, Bull. et Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris, 24 décembre 190€.

CHAPITRE V

LA BOSSE MÉTOPIQUE A SURFACE RESTREINTE DANS LES DYSOSTOSES CRANIO-FACIALE

La trigonocéphalie atténuée peut être limitée comme étendue. Elle est restreinte à une petite bosse métopique, parfois n'excédant pas la grosseur d'une noix dans la dysostose crânio-faciale, ou maladie de Crouzon.

Quand le Dr Crouzon décrivit la dysostose crânio-faciale, il reconnut comme un signe de grande importance dans cette maladie la présence d'une saillie limitée en forme de bosse dans la région métopique.

Le Dr Crouzon la décrit ainsi : Une bosse fait saillie au bord supérieur de l'os frontal, bosse de consistance dure, surplombant l'os frontal, qui s'élève quelquefois en forme de tour, qui, au contraire, s'élève quelquefois avec une certaine obliquité. Parfois, il existe une zône dépressible au sommet de la bosse. Cette bosse est souvent prolongée par une crête transversale ou quelquefois par une crête antéro-postérieure qui, chez certains malades, existe seule et comme une forme fruste de la malformation. Au total, le crâne peut prendre l'aspect du crâne en tour dans certains cas, mais il a souvent un aspect spécial par suite de la bosse superposée au frontal et quelquefois l'aspect total peut être celui du crâne en carène (scaphocéphalie) ou d'un crâne en forme de coin (trigonocéphalie) » (1).

La bosse limitée de la maladie de Crouzon doit être étiquetée trigonocéphalie atténuée. C'est d'ailleurs l'étiquette qu'on avait donnée aux deux crânes de la Société d'Anthropologie qu'a retrouvés et présentés le Dr Regnault.

---

(1) *Le Monde Médical*, trente-neuvième année, 1er mars 1929, n° 744.

Comment se forme cette bosse ? Par le même mécanisme que la trigonocéphalie fœtale. Il y a suture membraneuse, poussée du cerveau, saillie de la région membraneuse métopique, ossification.

Examinons cette évolution :

1° *Suture membraneuse :*

Ici encore, cette saillie a été précédée d'une période de dysostose avec persistance membraneuse de la suture métopique.

Elle persiste ainsi un temps variable, parfois longtemps avant de s'ossifier.

2° *Poussée intra-crânienne :*

Pour qu'elle s'effectue si intense dans cette région membraneuse, il faut que la boîte crânienne soit tout entière ossifiée et résiste dans toutes ses autres parties. La substance osseuse de la boîte crânienne est malade et frappée d'arrêt de développement, alors que le cerveau continue à s'accroître.

Cette morbidité des os de la voûte crânienne se reconnaît à la radiographie et sur le crâne sec.

a) La radiographie montre des impressions digitales, un aspect cérébriforme ou feuilleté, constitué par des lignes sinueuses, un amincissement de la paroi osseuse, sauf dans la région occipitale.

b) Le crâne sec montre un os éburné, dense, et on a, par l'éclairage électrique de l'intérieur le même spectacle d'aspect cérébriforme donné par les impressions digitales (Regnault). De plus, les sutures sont soudées au moins à l'endocrâne.

Le crâne est à peu près ossifié en son entier, et cette ossification est pathologique ; il ne reste plus que quelques espaces membraneux à surface restreinte. Si le cerveau continue à s'accroître, il le fera aux dépens de ces espaces limités qui produiront de petites bosses, telles certaines cavernes d'oxycéphalie dont le sommet se termine par une petite bosse bregmatique ou encore par une bosse à la fontanelle de Gerdy.

Tels sont certains crânes de scaphocéphalie avec développement compensateur de la fontanelle interne, formant une bosse

d'étendue variable. Virchow avait donné à cette déformation le nom de sphénocéphalie.

c) *Ossification de la bosse, ses formes.*

La bosse métopique s'ossifie enfin et devient permanente. Nous avons décrit sa forme habituelle, mais elle peut en affecter naturellement d'autres, qui dérivent de l'étendue de l'espace membraneux métopique.

La métopique membraneuse peut faire saillie en forme de crête et peu à peu s'ossifier ainsi. En certains cas, la saillie concerne une longueur importante de la suture métopique et offrir l'aspect trigonocéphale.

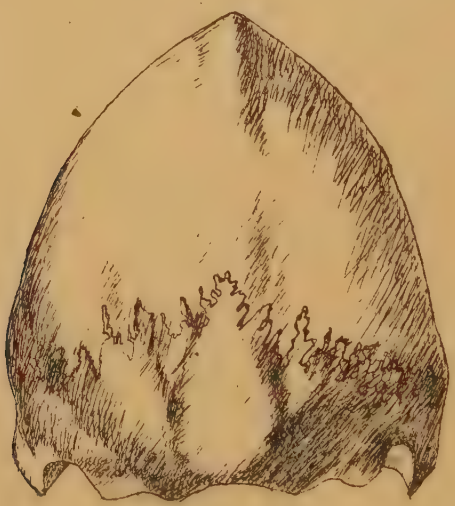

Fig. 3. — Crâne de scaphocéphalie fœtale en forme de barque (d'après Welcker).

Ainsi, le front, très étendu transversalement, offre une *dépression horizontale* au-dessus de laquelle, sur la ligne médiane, on sent une petite saillie, une sorte de *crête frontale* externe, analogue à la crête occipitale externe, qui est très accu-

sée chez le malade. (Magnan et Galippe). Cette saillie peut être plus accusée en forme de carène, comme celle de la scaphocéphalie. Le frontal très haut, présente sur la ligne médiane une *saillie en carène* renflée en bas. Par contre, les bosses frontales sont déprimées, sauf au niveau des arcades orbitaires, qui sont proéminentes (Camus).

Fig. 4. — Crâne de scaphocéphalie atténuée, en toit, avec deux bosses pariétales distantes (d'après Welcker).

Saillie bregmatique dans la dysostose crânio-faciale, la sphénocéphalie et l'acrocéphalie.

Nous avons étudié la bosse métopique. Une bosse de même nature peut de développer au bregma.

Dans la dysostose crânio-faciale, la fontanelle antérieure a persisté à l'état membraneux, puis a cédé à la poussée du cerveau.

Os frontaux largement séparés l'un de l'autre, au niveau de la suture métopique ; chacun de ces os est *déprimé* et comme *écrasé latéralement*, si bien que le front, au lieu de présenter

une forme régulièrement convexe, proémine en avant, sous forme d'une *carène* dont les flancs seraient symétriquement déprimés (E. Fournier).

On a toutes les graduations, depuis la saillie minime décrite par Crouzon, jusqu'au crâne trigonocéphale.

L'étude de deux crânes offrant la bosse métopique de la maladie de Crouzon montre, sur la section de la voûte crânienne, que l'os est aminci et transparent à la dite bosse et présente une fosse correspondante à l'endocrâne, ce qui prouve le rôle de la tension intra-crânienne (1).

La même saillie a été notée depuis longtemps dans la synostose de la suture sagittale, Virchow donnait alors à la scaphocéphalie un nom spécial : sphénocéphalie.

La saillie est due à l'ectasie compensatrice de la région bregmatique. La fontanelle antérieure est restée largement membraneuse, alors que la suture sagittale s'est sténosée, sauf à son extrémité antérieure. La poussée du cerveau s'est faite en cette région libre : d'où la formation d'une capsule large, arrondie, formant le sommet du crâne ; elle peut être isolée ou se confondre avec la saillie frontale.

La fontanelle ainsi repoussée s'ossifie parfois ; il s'y forme un os wormien qui est refoulé et forme le dôme.

L'ossification peut être d'abord périphérique, une portion restreinte du bregma subsiste, membraneuse, qui, à son tour, est repoussée et forme une bosse limitée (1) pouvant ne pas dépasser la grosseur d'une noix et qui vient couronner le dôme. Cette saillie est comparable à celle du front dans la dysostose crânio-faciale.

D'autres fois, elle existe seule sur le crâne scaphocéphale ;

---

(1) V. Regnault et Crouzon : Annales d'Anatomie pathologique 1929, p. 580 et...

(1) Nous prenons le terme de bosse comme saillie limitée en l'opposant à celui de capsule, qui est étendue.

alors une saillie aussi restreinte du bregma ne lui mérite plus le nom de sphénocéphale.

La saillie bregmatique peut exister aussi sur les crânes d'acrocéphales. Un bon exemple est le N° 659 du Musému — Acrocéphale.

CHAPITRE VI

TRIGONOCÉPHALIE ET AUTRES DÉFORMATIONS COMPARÉES

Si on compare l'acrocéphalie aux autres déformations on voit qu'elle aussi débute par un mélange d'anostoses et d'ossifications morbides.

Nous avons étudié l'évolution et les étapes de la trigonocéphalie, depuis celle fœtale, intense, en forme d'angle, jusqu'à la bosse limitée et amoindrie de la maladie de Crouzon. Nous avons montré que, conformément à la théorie de cet auteur et du Dr Regnault, il s'agit là d'une dysostose membraneuse ; l'ossification et la synostose sont consécutives. La synostose, loin d'être la cause unique des déformations, n'est même pas prépondérante.

Ce qui est vrai pour la trigonocéphalie et la maladie de Crouzon l'est aussi pour les autres malformations crâniennes. Les dysostoses membraneuses peuvent en certains cas être très étendues, et s'accompagner de sténo-synostoses relativement moindres.

Comme exemple, je résumerai une autopsie d'acrocéphalo-syndactylie des docteurs Apert et Regnault (1). Le sujet, mort à trois mois et demi, avait un crâne en tour. Ses deux sutures coronales, soudées inférieurement, les sutures fronto-temporale et pariéto-temporale soudées.

En examinant l'os par transparence, on distingue trois modalités corespondant à autant de degrés dans l'intensité des troubles de l'ossification.

Les coronales soudées sont incluses dans une bande osseuse épaisse, large à la base et s'amincissant en haut ; cette bande est sombre à l'examen par transparence à la lumière. En

(1) Apert et Regnault : Bull. Soc. Méd. Hôp. Gaillet, 1929.

dehors de cette bande, l'os, éburné et mince, est transparent et résistant.

En arrière, l'occipital présente en son milieu vertical une bande épaisse et sombre, entourée d'os transparents et éburnés.

L'endocrâne offre des empreintes qui, à droite, dans le voisinage des synostoses coronales, aboutissent à des perforations.

Fig. 5. — N° 34. Musée Dupuytren. — Hydrocéphalée avec suture métopique membraneuse.

Enfin, il existe des espaces membraneux :

a) Une large lame membraneuse sur l'écaille temporale droite, près de la soudure coronale.

b) Une anostose accompagnant la suture sagittale. Celle-ci a, en arrière, 27 $^{m}/^{m}$ de large. Au vertex, elle s'élargit en une fontanelle de Gerdy, de 39 $^{m}/^{m}$ de largeur ; en avant, elle est d'une étroitesse normale. La fontanelle bregmatique est normale, se prolonge en avant jusqu'à la hauteur des bosses frontales par une suture métopique large de 27 $^{m}/^{m}$.

c) Entre ces espaces membraneux et l'os éburné, existe une région fibreuse, non ossifiée.

Il y a donc dans la dysostose de grandes variétés, allant de la synostose et de l'inflammation de l'os jusqu'à la non-ossification.

Les détails que nous venons de donner à propos de l'acrocéphalie des docteurs Apert et Regnault se retrouvent dans d'autres observations du même type.

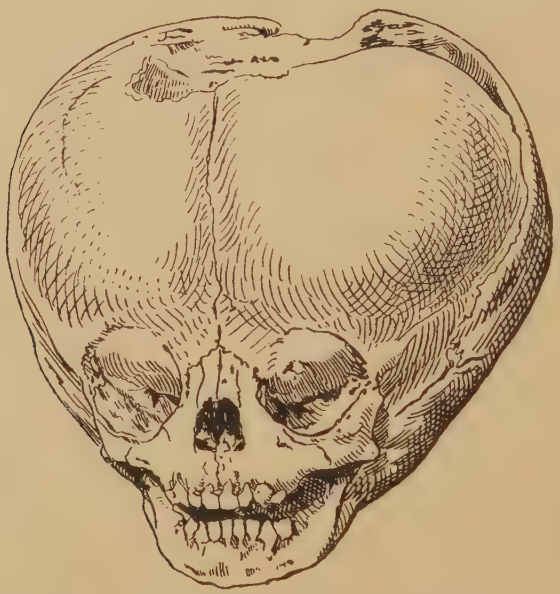

Fig. 6. — N° 25. Musée Dupuytren. — Hydrocéphalie avec suture métopique osseuse de fœtus à terme.

Il est aussi des animaux acrohydrocéphales par synostose des coronales et vaste espace membraneux dans la région supérieure. Celui du Musée d'Alfort montre l'agrandissement du diamètre vertical, la formation d'un large front vertical et la hauteur de la boîte crânienne (1).

Accroissement interstitiel des régions osseuses normales dans la dysostose crânienne.

Le crâne, dans les conditions normales, cède à la poussée du cerveau qui se développe. Est-il dysostosé, les régions sténosées

(1) Bull. Soc. Anatomiq., 1901, p. 460.

résisteront, celles anostosées membraneuses cèderont, d'où les déformations.

Le cerveau, gêné dans son développement, dilate les régions les moins résistantes ; ce sont d'abord les régions suturales et les fontanelles restées membraneuses et qui occupent une surface plus large qu'à l'état normal.

Quand ces régions ont été envahies à leur tour par l'ossification morbide, le cerveau, pour s'accroître, doit dilater les régions ossifiées normales, qui, ayant une accroissance normale, obéissent à sa poussée.

Seules, les régions ossifiées et non malades ont un accroissement interstitiel ; quand la boîte crânienne est en son entier, ou à peu près, ossifiée, ces régions saines cèdent à la poussée du cerveau.

D'où des dilatations ou ectasies compensatrices, ayant pour siège des surfaces osseuses.

Dans la scaphocéphalie, l'ectasie se produit sur le frontal et l'occipital : l'ossification morbide a gagné les régions membraneuses, le cerveau trouve encore à se développer au front et à l'occiput. Le cerveau, arrêté dans le sens transversal, refoule en haut et en avant l'écaille du frontal, en bas et en arrière celle de l'occipital (Virchow, Broca).

Ces ectasies contribuent à l'allongement du crâne avec l'allongement des pariétaux dans le sens parallèle à leur suture. Ce dernier allongement, à lui seul, peut être tel qu'il empiète en forme de bec en avant sur l'os frontal, en arrière sur l'occipital.

L'ectasie, de son côté, produit :

1° Une capsule frontale. Quand la poussée se produit avant la synostose de la suture métopique qui se fait généralement entre la première et la deuxième année ; il se forme une bosse frontale médiane, les deux bosses latérales s'effacent, la capsule frontale surplombe la figure, donnant un front olympien étroit.

Cette capsule frontale de la scaphocéphalie rappelle tout à

fait, par sa forme et sa saillie, la trigonocéphalie en capsule de l'hydrocéphalie. Elle en a le même mécanisme.

2° Une capsule occipitale. Elle peut, en certains cas, être si intense et reculer au point que le sujet ne peut alors regarder en haut (Morselli) (1).

Elle est due, comme la capsule frontale, à l'accroissement interstitiel de l'os.

Il s'y joint souvent une bascule de l'écaille occipitale sur le basi-occipital. Ce mécanisme se dénonce à un ressaut lambdoïdien, l'occipital faisant saillie par rapport aux deux pariétaux. Ce ressaut est parfois très brusque et très marqué, jusqu'à 1 cm. Il se comble par la suite à la formation de nombreux os wormiens.

Quand la voûte est toute entière morbidement ossifiée, il se produit des ectasies de la base. — Ces ectasies de la base se produisent dans la région de la selle turcique, où l'os offre moins de résistance.

Elles produisent de l'anosmie, l'exophtalmie, le strabisme divergent, le nystagmus, la cécité.

On retrouve ces complications non seulement dans la maladie de Crouzon, mais dans l'acrocéphalie, la trigonocéphalie, l'hydrocéphalie.

Nous nous bornons à indiquer ces ectasies, pour faire comprendre l'évolution complète de la dysostose. En faire l'étude spéciale serait sortir de notre sujet, qui comprenait seulement l'étude descriptive et comparée de la déformation frontale dénommée trigonocéphalie.

---

(1) Bull. Soc. Ant., 1875, p. 450.

CONCLUSIONS

1° Il faut distinguer plusieurs genres de trigonocéphalies, suivant l'époque où débute la maladie ; la trigonocéphalie fœtale forme une saillie en angle, celle débutant dans la première enfance a une forme capsulaire. La bosse métopique limitée de la maladie de Crouzon est une trigonocéphalie atténuée.

2° La trigonocéphalie, comme toutes les dysostoses crâniennes, débute par un arrêt de développement des rayons osseux. Ici, les rayons frontaux métopiques sont les premiers touchés. La suture métopique, large et membraneuse, est souvent comblée par un os wormien anormal. Gagnée à son tour par l'inflammation, elle se soude enfin.

3° Dans le mécanisme des déformations, la synostose suturale n'est pas le seul facteur, comme l'avait admis Virchow. Il faut tenir compte des régions anostosées, qui peuvent être très étendues, notamment dans l'acrocéphalie.

4° Il faut aussi tenir compte des régions morbidement ossifiées. Dans la trigonocéphalie, les rayons osseux externes, allant au pariétal, sont frappés à leur point de départ à la bosse frontale. Ils résistent à l'expansion cérébrale et contribuent à la forme anguleuse de la trigonocéphalie.

5° Le mécanisme des déformations doit être divisé en étapes successives : la première est due à la sténose inflammatoire d'une région suturale. L'arrêt de développement, puis la synostose, font obstacle à l'expansion cérébrale.

L'expansion cérébrale se produit où existent des régions anostosées, aux fontanelles et aux sutures principalement.

Quand le crâne est entièrement ossifié, il existe des régions où l'os reste normal. Il cède à la poussée du cerveau par son accroissement osseux interstitiel. D'où la formation de larges capsules frontale, occipitale, etc... C'est pourquoi les crânes

les plus déformés souvent ne produisent pas les complications les plus graves.

Enfin, le crâne peut être morbidement ossifié en son entier, alors que le cerveau s'accroît. Celui-ci produit des ectasies à la base dans la région de la selle turcique, d'où les complications d'anosmie, de cécité, etc..., relevées dans l'acrocéphalie, la trigonocéphalie, l'hydrocéphalie, la maladie de Crouzon.

Vu : Le Doyen : H. ROGER.

Vu : Le Président de Thèse : ROUSSY.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie :
CHARLETY.

BIBLIOGRAPHIE

Apert. — Acrocéphalosyndactylie. *Bull. de la Soc. Médicale des Hôp. de Paris*, 7 décembre 1923.

Apert. — De l'Acrocéphalosyndactylie. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôpitaux de Paris*, 21 déc. 1906.

Apert et Mlle Bach. — Dysostose crânio-faciale chez une enfant de deux ans, coïncidant avec une luxation congénitale de la hanche. Oxycéphalie : calotte crânienne en réseau.

Œdème disparaissant par le traitement thyroïdien. *Arch. de Méd. des Enfants*, Paris, n° 10, oct. 1928, T. 31.

Atgier. — Observation d'oxycéphalie sur le vivant. *Bull. de la Soc. d'Anthrop.*, Paris, p. 95, février 1901.

Bertolotti. — Etude du syndrôme oxycéphalique. *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, 1912. Tome 25.

Bertolotti. — Le syndrôme radiologique dans l'oxycéphalie. *Presse Méd.*, 17 déc. 1910.

Broca (P.). — Sur des crânes de diverses races que M. Hortus a recueillis à Cayenne. *Bull. de la Soc. d'Anthrop.*, Paris, Mars 1879.

Broca. — Le scaphocéphale de Blumenthal. *Bull. de la Soc. d'Anthrop.*, p. 474, Paris, novembre 1876.

Broca. — Sur la scaphocéphalie. Paris, *Bull. de la Société d'Anthrop.*, p. 23, 1875.

Isola, Butler. — Oxycéphalie et nanisme. *Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, N° 28, août 1920.

Charon et Courbon. — Oxycéphalie et syndrôme oxycéphalique. *Nouvelle iconogr. de la Salpêtrière*, an. XXVI, N° 5, sept. 1913.

Ch. Chatelin. — La dysostose crânio-faciale héréditaire (*Ann. de Méd.*, T. II, n° 1, 1914, 15 juillet, pp. 55-72).

Comby (J.). — Un cas de dysostose crânio-faciale non héréditaire ni familiale. *Arch. de Méd. des Enfants*, Paris, 1927, p. 283.

Crouzon. — Dysostose crânio-faciale héréditaire. Contribution au chapitre des dystrophies crânio-faciales localisées. *Pr. Méd.*, n° 73, 7 sept. 1912.

Crouzon. — La dysostose crânio-faciale héréditaire. *Monde Méd.*, n° 744, Paris, 1929.

Crouzon. — Une nouvelle famille atteinte de dysostose crânio-faciale héréditaire. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris.* Paris, 26 mars 1915.

Crouzon et Seval. — Un nouveau cas de dysostose crânio-faciale héréditaire. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris.* Paris, 25 mai 1928. T. lii, n° 18.

Debré (Robert) et Mlle Petot (C.). — Une famille de sujets atteints de dysostose crânio-faciale. *Arch. de Méd. des Enfants*, n° 5, avril 1927, p. 274.

Debré (R.). — Oxycéphalie. *Soc. Pédiat.* 1924, 314.

Delisle. — Quelques observations de scaphocéphalie prises sur le vivant. *Bull. de la Soc. d'Anthrop.*, p. 77, Paris, février 1884.

Flournay. — Paralysie générale chez une oxycéphalique. *Nouvelle iconog. de la Salpêtrière*, an. XXVIII, 15-27, n° 1, 1916-1917.

Gravelotte. — La Cyclopie, *Thèse doct.*, Paris, 1904.

Gregy David. — Oxycéphalie. *Edinburgh méd. journ.*, 1926, n° 456; *Méd. Enfants* 1927, p. 289.

Hamy (E.-T.). — Etude sur la genèse de la scaphocéphalie. *Bull. de la Soc. d'Anthr.*, p. 836, Paris, 1874.

Hamy (1). — Description d'un crâne de fœtus microcéphale avec déformation intra-utérine. *Bull. Soc. Anthr. de Paris*, 2e série, T. II, p.507-511, 1867.

Hanotte (M.). — Anatomie pathologique de l'oxycéphalie. *Thèse Doctorat*, Paris, 1898.

Hanotte. — Recherches sur la trigonocéphalie. *Soc. Aut.*, T. xiii, 1902, p. 587.

Héri (André). — Oxycéphalie et troubles oculaires. *Bull. de la Soc. d'Ophtalmol.*, déc. 1923, n° 9.

Hirschberg et Grunmach. — Sur un cas d'oxycéphalie. *Berlin. Klin. Wochen*, 1er février 1909.

Huchsinger. — Démonstration d'un cas d'oxycéphalie. *Berlin. Klin. Woch.*, 1913, p. 2.115.

Houzé. — Crâne et cerveau d'un scaphocéphale. Surdité centrale, simplicité et atrophie des lobes temporaux. *Soc. d'Anthrop.*, Bruxelles, 1892, p. 93.

Jarricot Joan. — Analyse morphologique de deux crânes scaphocéphales. *Trav. du labor. Clinique obstétr.*, Univ. Lyon, 1907.

Jarricot. — Sur une figure scaphoïde de l'ancienne Egypte. *L'Anthrop.*, T. xviii, 1907, p. 369.

Lucol, J. C., Cf. — Zur Morphologie der Rassenschadel Abhandl. horausg. von den Sennenberg Naturforsch. B. 111, s. 539, 1861.

Lucol, J. C., Cf. — Zur Architecturer den Menschenschädels, *Frankfurt R.*, 1857.

Manouvrier (L.) et Chantre (E). — La dolicocéphalie anormale par synostose prématurée de la sagittale et ses rapports avec la scaphocéphalie. *Bull. de la Soc. d'Anthrop. de Lyon*, 1886.

Manouvrier et Chantre. — La dolicocéphalie anormale par synostose prématurée. *Bull. Soc. Anthrop.* Lyon, 1886, p. 59.

Marie et Levi. — Contributions à la pathogénie de certaines cavités médulaires. Oxycéphalie et syringomélie. *Bull. et Mémoires de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, n° 26, p. 762, 25 juillet 1919.

Merle (Pierre). — Deux cas d'oxycéphalie, « crâne en tour », des auteurs allemands. Malformation s'accompagnant de troubles visuels. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1908, n° 5, p. 349.

Morselli. — Sur la scaphocéphalie. Paris, juillet, *Bull. de la Soc. d'Anthrop.*, 1875, p. 443.

Obreja-Vulpesco (Constance). — Contribution à l'étude de l'oxycéphalie ou crâne en tour. *Thèse de Doct.*, Paris, 1924.

Papillault. — Cerveau d'un acrocéphale. *Bull. Soc. Anthr.*, Paris, 1903. p. 425.

Papillault et Desoille. — Présentation d'un cas de scaphocéphalie. Nosographie des dysostoses crâniennes. *Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 31 mai 1929, p. 708.

Paulian. — Dystrophie crânienne rappelant l'oxycéphalie. *Rev. Neurolog.*, n° 4, avril 1921, vol. II.

Pommerol (François). — Recherches sur la synostose des os du crâne, considérée au point de vue normal et pathologique chez les différentes races humaines. *Thèse Doct. Paris*, janvier 1869.

Rabaud (Etienne). — La forme du crâne et le développement de l'encéphalie. *Rev. de l'Ecole d'Antrop.*, p. 37, T. xvi. Paris, février 1906.

Regnault (Félix). — Mécanisme des déformations crâniennes consécutives à la synostose prématurée. *Ext. des Bull. et Mém. de la Soc. d'Anthrop.*, p. 181, Paris, avril 1911.

Regnault (Félix). — La dysostose, l'achondroplasie et le problème des races. Paris, *Rev. de Pathol. comparée*, mai 1908, p. 8.

Romme (R.). — Crâne en tour et troubles visuels. *Pr. Méd.*, fév. 1909.

Roubinovitch et Crouzon, Foulon et Gilbert-Dreyfus. — Deux nouveaux cas isolés de dysostose crânio-faciale, ni héréditaire, ni familiale. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 20 mai 1927, T. li, n° 17.

Topinard (P.). — Sur les crânes Galtchas. *Bull. de la Soc. d'Anthrop.*, nov., Paris, 1878 ; scaphocéphales, p. 384.

Topinard. — Deux crânes pathologiques. *Bull. de la Soc. d'Anthrop.*, p. 695, Paris, déc. 1880.

Topinard. — Crânes pathologiques. *Bull. de la Soc. d'Anthrop.*, 16 juin 1884. Paris, page 482.

Volkow. — Photographie d'un scaphocéphale. *Bull. de la Soc. d'Anthrop.*, p. 36. Paris, janv. 1896.

Welcker. — Untersuchungen über Wuchsthum und Bau des Menschlichen Schaedel. Leipzig, 1862.

Zuckerhandi — Beitrage zur Lehre des menschichen Schädels. *Mittheilungen der anthrop. Geselsch. Wien.* Janv. 1873 et juill. 1874.

Sceaux. — Imprimerie Marcel Bry. — 1929.